



Universidad de Zaragoza

Facultad de Ciencias de la Salud

Grado en Enfermería

Curso Académico 2016/2017

TRABAJO FIN DE GRADO

PLAN DE CUIDADOS AL PACIENTE CON
ESCLERÓISIS LATERAL AMIOTRÓFICA

PATIENT CARE PLAN WITH
AMYOTROPHIC LATERAL SCLEROSIS

Autora: María Vengoechea Aragoncillo

Director: José Raúl Pérez Sanz

ÍNDICE

RESUMEN	3
ABSTRACT	4
INTRODUCCIÓN.....	5
OBJETIVO PRINCIPAL	9
<i>Objetivos específicos</i>	9
METODOLOGÍA.....	10
DESARROLLO	11
<i>Valoración</i>	11
<i>Diagnósticos y planificación</i>	11
<i>Ejecución y evaluación</i>	20
CONCLUSIÓN	20
BIBLIOGRAFÍA.....	21

RESUMEN

Introducción: La Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA) es una enfermedad neurodegenerativa que afecta a las neuronas motoras superior e inferior, produciendo debilidad y atrofia progresiva de ciertos grupos musculares y, cuya etiología se desconoce. Como consecuencia, el paciente se vuelve dependiente en las actividades básicas de la vida diaria. Se trata de una enfermedad sin tratamiento curativo, donde sólo caben las medidas paliativas y de sostén a través de la rehabilitación multifactorial. La ELA ocasiona gran impacto en la vida y el entorno del paciente, produciendo un importante cambio en la estructura familiar que genera una delicada polémica ética y social.

Objetivo principal: Elaborar un plan de cuidados según las necesidades del paciente con Esclerosis Lateral Amiotrófica, en los aspectos más difíciles de la enfermedad y sus posibles complicaciones.

Metodología: Revisión bibliográfica de artículos científicos de los últimos diez años en diversas bases de datos, páginas web y asociaciones.

Conclusión: El profesional de enfermería adquiere un papel primordial en el cuidado del paciente con ELA, desde el comienzo hasta el final del proceso de enfermedad. Identifica los síntomas y complicaciones y, proporciona un cuidado directo y continuado al paciente y a su familia, favoreciendo la calidad de vida y el bienestar ayudando a mantener su autonomía cuanto sea posible y facilitándoles apoyo emocional.

Palabras clave: esclerosis lateral amiotrófica, tratamiento, evolución, cuidados de enfermería, equipo multidisciplinar y rehabilitación.

ABSTRACT

Introduction: Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS) is a neurodegenerative disease that affects the upper and lower motoneurons, producing progressive weakness and atrophy of some specific musculature groups, of unknown etiology. As a consequence, the patient becomes dependent on the basic activities of daily life. It is a disease without curative treatment, where only palliative and supportive measures can be accommodated through multifactorial rehabilitation. The ALS has a great impact on the life and environment of the patient, is progressive and invalidating, producing an important change in the family structure that generates a delicate ethical and social controversy.

Objective: To elaborate a plan of care according to the needs of the patient with Amyotrophic Lateral Sclerosis, in the most difficult aspects of the disease and its possible complications.

Method: Bibliographic review of scientific articles of the last ten years in various databases, websites and associations.

Conclusion: The nursing professional takes a primary role in the care of the patient with ALS, from the beginning to the end of the disease process. It identifies the symptoms and complications and provides a direct and continuous care to the patient and his family, favoring the quality of life and wellbeing, maintaining their autonomy as much as possible and providing emotional support.

Keywords: amyotrophic lateral sclerosis, treatment, evolution, nursing care, multidisciplinary team and rehabilitation.

INTRODUCCIÓN

"No se trata de preservar la vida a cualquier precio sino de aliviar en lo posible el sufrimiento y tratar de conservar la vida que, a juicio del enfermo, merezca ser vivida" (1).

La Esclerosis Lateral Amiotrófica es una enfermedad neurodegenerativa que afecta a las motoneuronas superior e inferior de etiología desconocida. Durante el transcurso de la enfermedad se produce una debilidad y atrofia progresiva de la musculatura bulbar, torácica, abdominal y de las extremidades (2,3,4,5).

Etimológicamente, el término *esclerosis* significa endurecimiento (*skerós* "endurecimiento patológico" y *osis* "enfermedad") refiriéndose al estado de la médula espinal en fases avanzadas de la enfermedad. El término *lateral* pone de manifiesto la ubicación del daño neuronal, ya que se ven afectados los cordones laterales de las motoneuronas (6,7). Por último, *amiotrófica* significa "sin nutrición muscular" e indica la atrofia muscular ocasionada por la inactividad crónica (8).

La incidencia mundial de ELA es de 1-2 casos nuevos por cada 100.000 habitantes/año (9,10,11,12), con una prevalencia de 3-5 casos por cada 100.000 habitantes (13). Existen focos endémicos con mayor prevalencia en el Pacífico Occidental (2,6,10,14), en regiones de Italia y del Golfo Pérsico (13,14). Por el contrario, México es el país con datos estadísticos de ELA más bajos del mundo (14).

En España, la incidencia es uno de cada 100.000 habitantes/año, y la prevalencia es de 3,5 casos cada 100.000 habitantes. Se inicia como media a los 60,5 años en las formas no familiares (2,13) y unos 10 años antes en las familiares. La incidencia entre varones y mujeres es de 1.5/1 (5). Es causa de una mortalidad ajustada por edad de 1,5 fallecimientos por cada 100.000 habitantes al año (10).

Las primeras descripciones de esta enfermedad las realizó Charles Bell hace más de 150 años (15,16), en su trabajo "The nervous system of the human body". Más adelante, en 1874, el famoso neurólogo francés Jean-Martin Charcot, describió las características clínico-patológicas de la

enfermedad denominándola Esclerosis Lateral Amiotrófica (10). Desde entonces, esta entidad es llamada también Enfermedad de Charcot (14).

La literatura, el cine y la televisión también han mostrado esta dura enfermedad en numerosas ocasiones, siempre de forma realista y creíble (17), como en la película *La teoría del todo* donde narra la vida del físico Stephen Hawking, seguramente, el caso más famoso de ELA (18).

La ELA forma parte del grupo de enfermedades de la neurona motora, siendo la más letal y de creciente protagonismo en la actualidad (19).

En estos pacientes se produce alteración anatómica de las motoneuronas superior e inferior (14). Estos cambios son de etiología desconocida, aunque existen factores genéticos, ambientales o enfermedades que pueden predisponerla (13).

En cuanto a los factores genéticos, encontramos la ELA esporádica en la que se producen mutaciones que, al ser influidas por factores ambientales, producen la enfermedad. En la ELA familiar existe una mutación genética causante (2,7,13).

Entre los factores ambientales encontramos productos neurotóxicos y el tabaco. Y entre las enfermedades predisponentes destaca el virus de la inmunodeficiencia humana (VIH) (13,14,19).

Podemos encontrar dos tipos de ELA en función de su aparición. La ELA familiar es de herencia dominante (5-10% de los casos) o recesiva, de menor frecuencia y mayor letalidad. El otro tipo es la ELA esporádica (90%) (5), clínicamente indistinguible, pero con mayor tiempo de supervivencia, mejor calidad de vida (10) y con predominio en la raza blanca (14).

La clínica ocasionada por la afectación de la motoneurona bulbar consiste en disartria, disfagia, atrofia y fasciculaciones (13). La afectación de las motoneuronas superiores conduce a debilidad muscular, espasticidad, hiperreflexia y labilidad emocional (10). Finalmente, la afectación de las motoneuronas inferiores conduce a debilidad muscular, atrofia, calambres, hipotonía, arreflexia y fasciculaciones de toda la musculatura voluntaria (4).

Sin embargo, no existe afectación sensitiva, ni tampoco de las neuronas motoras encargadas de la movilidad ocular, de las parasimpáticas

de la médula espinal sacra (13) ni de la musculatura lisa (10,18). No es habitual el deterioro cognitivo, pero puede darse manifestándose con demencia frontotemporal (2,20,21,22).

La presentación de la enfermedad es heterogénea, con afectación variable de los grupos musculares y diferencias en el pronóstico y la calidad de vida (9,23).

En la mayoría de los pacientes, la enfermedad se inicia con debilidad asimétrica a nivel distal de una extremidad (13), que puede ser precedida como calambres y fasciculaciones, con atrofia muscular secundaria, y con signos de disfunción motora (14). Sólo una tercera parte presenta un inicio bulbar. Ésta es más habitual en mujeres de mediana edad (2) siendo la de peor pronóstico (2,4,13,22).

Conforme avanza la enfermedad la debilidad termina siendo simétrica, existiendo dificultad en la marcha y en la realización de las actividades básicas de la vida diaria (ABVD) (18) y alteraciones nutricionales (9, 24). Hacia la fase tardía, posee compromiso bulbar (13). Finalmente, afecta a la musculatura respiratoria asociando brotes recurrentes de infección pulmonar y fallo respiratorio (2) que suele ser la causa de muerte (9,25).

Como consecuencia de la evolución progresiva de la enfermedad el paciente se vuelve dependiente de familiares y de otros cuidados en las ABVD (26).

La supervivencia del paciente con ELA suele ser de 2 a 6 años, variando notablemente en función del tipo de enfermedad y la edad de inicio (7,21,27). El inicio a una edad temprana y de comienzo en las extremidades es un buen predictor de progresión lenta (13).

El diagnóstico de la ELA es fundamentalmente clínico (2,28). En 1990, la Federación Mundial de Neurología estableció los criterios diagnósticos de El Escorial (Anexo I) (13), los cuales fueron revisados en 1999, cuando establecieron los criterios Arlie (Anexo II) en los que se añaden pruebas de laboratorio para el diagnóstico diferencial (10).

El diagnóstico de la ELA requiere signos de afección de motoneurona superior e inferior, con progresión normalmente rápida y afectación de varios

segmentos medulares sin otra explicación alternativa (13,18). De este modo, ante un paciente con diagnóstico de sospecha, se debe llevar a cabo un diagnóstico diferencial (Anexo III), ayudándose de pruebas complementarias como la electromiografía, resonancia magnética (29), analítica sanguínea, análisis de LCR e incluso biopsia muscular (13,18).

La ELA es una enfermedad progresiva incurable, sólo pudiendo realizar tratamiento sintomático (Anexo IV), paliativo y psicológico (2,5). Dada la dificultad clínica de la enfermedad y sus repercusiones a nivel social y psicológico, tanto para el paciente como su familia, esta patología debe ser abordada por un equipo multidisciplinar mediante rehabilitación multifactorial. Aquí se incluye atención primaria (26), los familiares y/o cuidadores principales (3). La rehabilitación multifactorial es, hasta el momento, la mejor esperanza para aumentar la salud y supervivencia de estos pacientes (16). Su objetivo fundamental es mantener una calidad de vida óptima (13) asegurando la calidad asistencial (3,26).

El papel de enfermería es de gran importancia para poder lograr el objetivo del equipo multidisciplinar. Proporciona atención continuada y directa manteniendo, en lo posible, la independencia del paciente y mejorando el grado de satisfacción del mismo y de sus familiares (2). Ayuda a la detección precoz de complicaciones, al apoyo y atención domiciliaria, facilita la comunicación con el resto del equipo, facilita decisiones rápidas y reduce desplazamientos y hospitalizaciones, siendo de gran ayuda en la fase terminal de la enfermedad (Anexo V) (18,26).

En cuanto a farmacoterapia únicamente se utiliza el Riluzol como tratamiento modificador (5), aprobado en 1995 por la Administración de Drogas y Alimentos de los Estados Unidos de Norteamérica (FDA) (30). Sí bien, se encuentran en investigación nuevas opciones terapéuticas (29).

Durante todo el proceso de enfermedad es de suma importancia una buena relación profesional sanitario-paciente. Debe abordarse la situación desde un enfoque sincero y comprensivo por parte de todo el equipo. En los estadios iniciales de la enfermedad, el paciente deberá tomar decisiones difíciles, tanto del futuro financiero familiar, como acerca de la terapia de soporte que será necesaria en estadios terminales (sonda nasogástrica,

gastrostomía, traqueotomía, ventilación mecánica no invasiva (VMNI), etc.). Por ello, deberá redactar un documento de voluntades anticipadas (2,28).

La ELA ocasiona gran impacto en la vida del paciente y en la estructura familiar (20) generando una delicada problemática ética y social con interferencias e implicaciones clínicas (9,31).

Las instituciones sanitarias cada vez están más sensibilizadas con esta patología. En España, se han creado "Unidades de ELA", compuestas por equipos multidisciplinares, para el trato específico e individualizado de estos pacientes (10) y se han constituido asociaciones para la investigación, enseñanza y apoyo al paciente con ELA y sus familias, como la Asociación Española de Esclerosis Lateral Amiotrófica (adELA) (32) y la Fundación Española para el fomento de la investigación de la ELA (Fundela) (33). También, en nuestra Comunidad Autónoma tenemos la Asociación Aragonesa de Esclerosis Lateral Amiotrófica (araELA) (10,34).

OBJETIVO PRINCIPAL

Elaborar un plan de cuidados según las necesidades del paciente con Esclerosis Lateral Amiotrófica, en los aspectos más difíciles de la enfermedad y sus posibles complicaciones.

Objetivos específicos

1. Adecuar la formación del personal de enfermería para proporcionarle los conocimientos suficientes y poder intervenir con este tipo de pacientes.
2. Educar al paciente y a su familia en la enfermedad, proporcionando conocimientos necesarios acerca de su sintomatología, tratamientos, cuidados, evolución y posibles complicaciones fomentando así su autonomía, el afrontamiento de la enfermedad y la toma de decisiones.
3. Favorecer la calidad de vida y el bienestar del paciente y el de su familia en la etapa terminal de la enfermedad.

METODOLOGÍA

Para la elaboración del plan de cuidados estandarizado se ha llevado a cabo una revisión bibliográfica durante los meses de febrero a mayo del año 2017, en las siguientes bases de datos: Pubmed, Scielo, Medline Plus, Cuiden Plus, Dialnet y Science Direct. Además, se han consultado varios libros, revistas electrónicas y guías para la atención del paciente con esclerosis lateral amiotrófica en páginas web oficiales (tabla 1). Las palabras claves utilizadas en la búsqueda han sido: esclerosis lateral amiotrófica, tratamiento, evolución, cuidados de enfermería, equipo multidisciplinar y rehabilitación.

Los criterios de inclusión empleados en la búsqueda de artículos han sido la fecha de publicación (con un límite de diez años de antigüedad) y el idioma (español e inglés).

La página oficial de la Asociación Española de ELA y la Asociación Aragonesa de Esclerosis Lateral Amiotrófica han resultado de gran utilidad a la hora de aportar datos sobre la situación actual de España respecto a dicha enfermedad.

Por último, para la redacción de los enunciados diagnósticos se han utilizado las taxonomías NANDA, NOC y NIC.

BASE DE DATOS	Encontrados	Utilizados
<i>Pubmed</i>	280	9
<i>Scielo</i>	33	3
<i>Medline Plus</i>	53	8
<i>Cuiden Plus</i>	15	6
<i>Dialnet</i>	54	3
<i>Science Direct</i>	61	3
<i>Páginas web</i>	http://www.adelaweb.org/ http://www.araela.org/ http://www.fundela.es/	

Tabla 1. Resultados de la revisión bibliográfica.

DESARROLLO

El trabajo se ha realizado con el propósito de facilitar los cuidados técnicos y emocionales proporcionados por el profesional de enfermería al paciente con ELA, incluyendo a la familia, utilizando la taxonomía NANDA, NIC y NOC, según los patrones funcionales de Marjory Gordon.

El plan de cuidados estandarizados para el paciente con ELA debe plantearse de forma individualizada, holística y continuada, de acuerdo a las necesidades físicas, emocionales y preferencias del enfermo, conservando en la medida de la posible, su autonomía y la toma de decisiones facilitando la participación activa del enfermo durante el proceso de enfermedad (1).

Valoración

Para la valoración integral del paciente con ELA se han utilizado los patrones funcionales de Marjory Gordon, complementándolos con el uso de escalas como la escala Hamilton para la evaluación de la depresión y ansiedad, la escala de Norton Modificada para conocer el riesgo del paciente a padecer lesiones por presión y la escala de Lawton y Brody para medir las actividades instrumentales de la vida diaria (AIVD).

Diagnósticos y planificación

Los diagnósticos de enfermería en el cuidado del paciente con ELA se identificarán a partir de las necesidades del paciente y la familia.

Los más relevantes, según la taxonomía NANDA, son:

- Deterioro de la movilidad física (00085).
- Patrón respiratorio ineficaz (00032).
- Ansiedad (00146).
- Interrupción de los procesos familiares (00060).
- Desesperanza (00124).
- Negación ineficaz (00072).
- Impotencia (00125).

DOMINIO 4. ACTIVIDAD/REPOSO

DIAGNÓSTICO

(00085) Deterioro de la movilidad física r/c deterioro neuromuscular m/p alteración de la marcha, disminución de las habilidades motoras y disminución de la amplitud de movimientos.

Definición: limitación del movimiento físico independiente e intencionado del cuerpo o de una o más extremidades (35).

NOC

INDICADORES

(1208) Nivel de depresión

(120805) Expresión de culpa inapropiada o excesiva.
(120802) Pérdida de interés por actividades.
(120814) Tristeza (36).

NIC: Aumentar el afrontamiento (5230).

Actividades:

- Valorar el impacto de la situación vital del paciente en los papeles y relaciones.
- Valorar la comprensión del paciente del proceso de enfermedad.
- Valorar y discutir las respuestas alternativas a la situación.
- Facilitar las salidas constructivas a la ira y la hostilidad.
- Alentar a la familia a manifestar sus sentimientos por el miembro enfermo.

NIC: Aumentar los sistemas de apoyo (5440).

Actividades:

- Determinar la conveniencia de las redes sociales existentes.
- Determinar el grado de apoyo económico de la familia.
- Implicar a la familia/seres queridos/amigos en los cuidados y la planificación.
- Determinar las barreras al uso de los sistemas de apoyo (37).

DOMINIO 4. ACTIVIDAD/REPOSO

DIAGNÓSTICO

(00032) Patrón respiratorio ineficaz r/c deterioro neuromuscular m/p disminución de la presión espiratoria e inspiratoria.

Definición: inspiración y/o espiración que no proporciona una ventilación adecuada (35).

NOC		INDICADORES
(0403)	Estado respiratorio: ventilación.	(040301) Frecuencia respiratoria. (040303) Profundidad de la respiración. (040315) Ortopnea (36).

NIC: Manejo de la ventilación mecánica no invasiva (3302).

Actividades:

- Colocar al paciente en una posición semi-Fowler.
- Controlar la efectividad de la ventilación mecánica sobre el estado fisiológico y psicológico del paciente.

NIC: Fisioterapia respiratoria (3230).

Actividades:

- Colocar al paciente con el segmento pulmonar que ha de drenarse en la posición más alta.
- Practicar percusión con drenaje postural juntando las manos y golpeando la pared torácica en rápida sucesión para producir una serie de sonidos huecos.
- Estimular la tos durante y después del drenaje postural.

NIC: Mejorar la tos (3250).

Actividades:

- Animar al paciente a que realice una inspiración profunda, la mantenga durante dos segundos y tosa dos o tres veces de forma sucesiva.
- Mientras tienen lugar la tos, comprimir abruptamente el abdomen por debajo de la apófisis xifoides con la mano plana, mientras se ayuda al paciente a que se incline hacia delante (37).

DOMINIO 9. AFRONTAMIENTO/TOLERANCIA AL ESTRÉS

DIAGNÓSTICO

(00146) Ansiedad r/c gran cambio en el estado de salud m/p irritabilidad, temor, disminución de la habilidad para resolver problemas y/o cambios en el patrón de sueño.

Definición: sensación vaga e intranquilizadora de malestar o amenaza acompañada de una respuesta autónoma (el origen de la cual con frecuencia es inespecífico o desconocido para la persona); sentimiento de aprensión causado por la anticipación de un peligro. Es una señal de alerta que advierte de un peligro inminente y permite a la persona tomar medidas para afrontar la amenaza (35).

NOC	INDICADORES
(1305) Modificación psicosocial: cambio de vida.	<p>(130501) Establecimiento de objetivos realistas.</p> <p>(130507) Expresiones de sentimientos perdidos.</p> <p>(130511) Expresiones de satisfacción con la reorganización de la vida.</p>
(1302) Afrontamiento de problemas	<p>(130205) Verbaliza aceptación de la situación.</p> <p>(130207) Modifica el estilo de vida para reducir el estrés.</p> <p>(130214) Verbaliza la necesidad de asistencia (36).</p>

NIC: Disminución de la ansiedad (5820).

Actividades:

- Crear un ambiente que facilite la confianza.
- Proporcionar información objetiva respecto del diagnóstico, tratamiento y pronóstico.
- Permanecer con el paciente para promover la seguridad y reducir el miedo.
- Observar si hay signos verbales y no verbales de ansiedad.
- Instruir al paciente sobre el uso de técnicas de relajación.
- Ayudar al paciente a realizar una descripción realista del suceso que se avecina.

NIC: Escucha activa (4920).

Actividades:

- Mostrar interés en el paciente.
- Hacer preguntas o utilizar frases que animen a expresar pensamientos, sentimiento y preocupaciones.
- Mostrar conciencia y sensibilidad a las emociones.
- Aclarar el mensaje mediante el uso de preguntas y retroalimentación.
- Centrarse completamente en la interacción eliminando prejuicios, presunciones, preocupaciones personales y otras situaciones (37).

DOMINIO 7. ROL/RELACIONES

DIAGNÓSTICO

(00060) Interrupción de los procesos familiares r/c cambio en el estado de salud de un miembro de la familia m/p cambio en las rutinas, en los patrones de comunicación, alteración en la disponibilidad para las respuestas afectivas y en la participación en la resolución de problemas.

Definición: cambio en las relaciones y/o en el funcionamiento familiar (35).

NOC	INDICADORES
(1308) Adaptación a la discapacidad física	(130801) Expresa verbalmente reconciliación con la discapacidad. (130808) Identifica maneras para enfrentarse con cambios en su vida. (130812) Acepta la necesidad de asistencia física (36).

NIC: Apoyo a la familia (7140).

Actividades:

- Valorar la reacción emocional de la familia frente a la enfermedad del paciente.
- Determinar la carga psicológica de la familia ocasionado por el pronóstico.
- Ofrecer una esperanza realista.
- Responder a todas las preguntas de los miembros de la familia o ayudarles a obtener respuestas.
- Orientar a la familia sobre el ambiente de cuidados sanitarios, como un centro hospitalario.
- Animar a la toma de decisiones familiares en la planificación de los cuidados del paciente a largo plazo que afecten a la estructura y a la economía familiar.

NIC: Estimulación de la integridad familiar (7100).

Actividades:

- Establecer una relación de confianza con los miembros de la familia.
- Proporcionar información regularmente a los miembros de la familia sobre el estado del paciente, de acuerdo con los deseos de éste.
- Remitir a la familia a grupos de apoyo de otras familias que experimenten problemas similares (37).

DOMINIO 6. AUTOPERCEPCIÓN

DIAGNÓSTICO

(00124) Desesperanza r/c estrés de larga duración m/p disminución de las emociones y falta de implicación en los cuidados.

Definición: estado subjetivo en que la persona percibe pocas o ninguna alternativa o elecciones personales y es incapaz de movilizar la energía en su propio provecho (35).

NOC

(2000) Calidad de vida

INDICADORES

(200008) Satisfacción de los objetivos conseguidos en la vida (36).

NIC: Potenciación de la autoestima (5400).

Actividades:

- Animar al paciente a identificar sus virtudes.
- Mostrar confianza en la capacidad del paciente para controlar una situación.

NIC: Potenciación de la conciencia de sí mismo (5390).

Actividades:

- Ayudar al paciente a aceptar su dependencia de otros.
- Ayudar al paciente a identificar la fuente de motivación.
- Animar al paciente a reconocer y discutir sus pensamientos y sentimientos (37).

DOMINIO 9. AFRONTAMIENTO/TOLERANCIA

DIAGNÓSTICO

(00072) Negación ineficaz r/c amenaza de una realidad desagradable m/p no acepta el impacto de la enfermedad sobre la vida.

Definición: intento consciente o inconsciente de pasar por alto el conocimiento o significado de un acontecimiento para reducir la ansiedad y/o el temor, que conduce a un detrimento de la salud (35).

NOC	INDICADORES
(1300) Aceptación del estado de salud	(130008) Reconocimiento de la realidad de la situación de salud. (130007) Expresa sentimientos sobre el estado de salud. (130017) Se adapta al cambio en el estado de salud (36).

NIC: Declarar la verdad al paciente (5470).

Actividades:

- Establecer una relación de confianza.
- Decir la verdad con sensibilidad, calidez y franqueza.
- Permanecer con el paciente al que se le haya dicho la verdad y estar preparado para clarificar, dar apoyo y recibir feedback.

NIC: Apoyo en la toma de decisiones (5250).

Actividades:

- Ayudar al paciente a aclarar los valores y expectativas que pueden ayudar a tomar decisiones vitales fundamentales.
- Informar al paciente sobre la existencia de puntos de vista alternativos y las soluciones de forma clara y con todo el apoyo.
- Ayudar a que el paciente pueda explicar la decisión a otras personas.

NIC: Aumentar el afrontamiento (5230).

Actividades:

- Fomentar un dominio gradual de la situación.

- Ayudar al paciente a desarrollar una valoración objetiva del acontecimiento.
- Valorar la comprensión del paciente del proceso de enfermedad.
- Evaluar la capacidad del paciente para tomar decisiones.
- Alentar a la familia a manifestar sus sentimientos por el miembro familiar enfermo.
- Alentar una actitud de esperanza realista como forma de manejar los sentimientos de impotencia (37).

DOMINIO 9. AFRONTAMIENTO/TOLERANCIA

DIAGNÓSTICO

(00125) Impotencia r/c régimen relacionado con la enfermedad m/p depresión a causa del deterioro físico.

Definición: experiencia vivida de falta de control sobre una situación, incluyendo la percepción de que las propias acciones no afectan significativamente al resultado (35).

NOC

INDICADORES

(1702) Creencias sobre la salud: percepción de control

(170202) Implicación requerida en decisiones sobre la salud.

(170205) Creencia de que las propias acciones controlan los resultados sobre la salud.

(170207) Voluntad para seguir viviendo.

(1409) Autocontrol de la depresión

(140904) Planifica estrategias para reducir los efectos de los factores precursores.

(140905) Ausencia de manifestaciones de una conducta depresiva.

(140924) Fija objetivos realistas

NIC: Apoyo emocional (5270).

Actividades:

- Ayudar al paciente a reconocer y expresar los sentimientos de ansiedad, ira o tristeza.
- Proporcionarle apoyo durante la negación, ira, negociación y aceptación de las fases de sentimiento de pena.
- Abrazar o tocar al paciente para proporcionarle apoyo.
- Escuchar las expresiones de sentimientos y creencias.

NIC: Reestructuración cognitiva (4700).

Actividades:

- Ayudar al paciente a identificar la emoción dolorosa (ira, ansiedad y desesperanza) y los factores estresantes percibidos.
- Señalar los estilos de pensamiento disfuncionales (pensamiento polarizado, generalización exagerada, magnificación y personalización) (37).

Ejecución y evaluación

Para la ejecución del plan de cuidados descrito se llevarán a cabo las intervenciones NIC planteadas en cada uno de los diagnósticos encontrados. En el caso de la evaluación, se utilizarán los indicadores de resultados NOC seleccionados en la planificación como objetivos establecidos en cada uno de los diagnósticos.

CONCLUSIÓN

El cuidado de un paciente con esclerosis lateral amiotrófica debe llevarse a cabo a través de un equipo multidisciplinar en el cual, el profesional de enfermería posee un papel fundamental.

El equipo de enfermería identificará qué tipo de ayuda requiere el paciente y su familia, y a través de intervenciones planificadas contribuirá a

su adaptación ante la nueva situación de salud. Para ello, deberá abordar la situación de forma reflexiva, serena, sincera y comprensiva; tratar al paciente en su conjunto, respetando siempre sus opiniones y las de su familia.

Las intervenciones enfermeras en el cuidado del paciente con ELA abordan desde el comienzo hasta el final del proceso de la enfermedad, tanto en el ámbito hospitalario como domiciliario. Éstas son imprescindibles para conseguir que el paciente y su familia reciban un cuidado completo, directo y continuado. Enfermería es la encargada de identificar las dificultades progresivas, tanto físicas como psíquicas, que el paciente va experimentando, así como las complicaciones y proporcionarle toda la información necesaria para adaptarse a ellas.

El profesional de enfermería es una pieza clave del equipo multidisciplinar para favorecer la calidad de vida y el bienestar del paciente durante el proceso de la enfermedad, intentando mantener su autonomía en la medida de lo posible y facilitándole apoyo emocional.

BIBLIOGRAFÍA

1. Protocolo y guía de intervención psicológica con pacientes terminales: Una aproximación desde los servicios sociales comunitarios del medio rural. Instituto Provincial de Bienestar Social Diputación de Córdoba. Oct 2009.
2. González Díaz N, Escobar Barrios E, Escamilla Chávez C. Esclerosis lateral amiotrófica. Medigraphic. 2008;15:44-54.
3. Rodríguez de Rivera FJ, Grande M, García Caballero J, Muñoz Blanco J, Mora J, Esteban J, et al. Desarrollo de una vía clínica para la atención a pacientes con esclerosis lateral amiotrófica en un ámbito regional. Red de Atención de ELA-Comunidad de Madrid. Neurología. 2007;22(6):354-361.
4. Farrero E, Prats E, Escarrabill J. Toma de decisiones en el manejo clínico de los pacientes con esclerosis lateral amiotrófica. Arch Bronconeumol [Internet]. 2007 [citado 3 Mar 2017]; 39(5):226-32. Disponible en: <http://www.archbronconeumol.org/es/linkresolver/toma-decisiones-el-manejo-clinico/S0300289603753666/>

5. Rodríguez de Rivera FJ, Oreja Guevara C, Sanz Gallego I, San José Valiente B, Santiago Recuerda A, Gómez Mendieta MA, et al. Outcome of patients with amyotrophic lateral sclerosis attending in a multidisciplinary care unit. *Rev Neurol [Internet]*. 2011 [citado 3 Mar 2017]. 26(8):455-460. Disponible en: <http://www.elsevier.es/es-revista-neurologia-295-linkresolver-evolucion-pacientes-con-esclerosis-lateral-S0213485311000491>
6. Cotran RS, Kumar V, Collins T. *Patología estructural y funcional de Robbins*. 6ed. Madrid: McGraw-Hill, 2008: 1386-87.
7. Cluskey S, Ramsden DB. Mechanisms of neurodegeneration in amyotrophic lateral sclerosis. *J Clin Pathol Mol Pathol* 2009; 54(6): 386-92.
8. Orient López F, Terré Boliart R, Guevara Espinosa D, Bernabeu Guitart M. Tratamiento neurorrehabilitador de la esclerosis lateral amiotrófica. *Rev Neurol*. 2006;43(9):549-555.
9. Sanjuán López P, Valiño López P, Ricoy Gabaldón J, Vereá Hernando H. Amyotrophic lateral sclerosis: impact of pulmonary follow-up and mechanical ventilation on survival. A study of 114 cases. *Arch Bronconeumol [Internet]*. 2014 [citado 5 Mar 2017]; 50(12):509-13. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/24931271>
10. Guía para la atención de la esclerosis lateral amiotrófica (ELA) en España. Ministerio de sanidad y política social. 2009.
11. Brooks BR, Miller RG, Swash M, Munsat TL. El Escorial revisited: Revised criteria for the diagnosis of amyotrophic lateral sclerosis. *Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord*. 2010;1(5):293-9.
12. García Gálvez P, Sebastián Cambón R, Higes Pascual F, Sánchez Migallón MJ, Yusta Izquierdo A. Enfermedad de la motoneurona. *Medicine [Internet]*. 2011 [citado 5 Mar 2017];10(77):5200-8. Disponible en: <http://www.sciencedirect.com/roble.unizar.es:9090/science/article/pii/S0304541211700798>
13. Braunwald E, Fauci AS, Kasper DL. *Principios de medicina interna de Harrison*. Vol 2. 15ed. México: McGraw-Hill; 2008.
14. Ruíz Rodríguez AL, Clavijo Grimaldi D, Mejía OR, Ruíz M, García Cardona A, Alfonso García G, et al. Bases biológicas y patobiológicas humanas de la esclerosis lateral amiotrófica. *Universitas Médica*. 2007;47(1).

15. Gutiérrez Rivas E. Historia y terminología. En Mora Pardina JS, ed. Esclerosis Lateral Amiotrófica. Una enfermedad tratable. Barcelona: Prous Science; 2010. p. 3-11.
16. Calzada Sierra DJ, Gómez Fernández L. Importancia del tratamiento rehabilitador multifactorial en la esclerosis lateral amiotrófica. Rev Neurol. 2007;32(5):423-426.
17. Collado Vázquez S, Carrillo JM. La esclerosis lateral amiotrófica en la literatura, el cine y la televisión. Rev Neurol. 2014;59(1):37-44.
18. Fernández Lerones MJ, Fuente Rodríguez A. Amyotrophic lateral sclerosis: an uncertain diagnosis. Semergen [Internet]. 2010 [citado 3 Mar 2017];38(8):466-470. Disponible en: <http://www.sciencedirect.com/roble.unizar.es:9090/science/article/pii/S1138359310001346>
19. Orsini M, Acary SB, Mello MP, Chieia MA, Melo C, Catharino A, et al. Esclerosis lateral amiotrófica esporádica de inicio juvenil. Rev Neurol. 2010;50(7).
20. Aires Gómez A, Barrot Cortes E, Castañeda Palma A, Galán Vega R, García Domínguez JM, García Rodríguez MJ, et al. Al lado con la persona afectada por Esclerosis Lateral Amiotrófica [Recurso electrónico]. Sevilla: Consejería de Salud y Bienestar Social; 2012.
21. Gómez Pinedo U, Yáñez M, Matías Guiu J, Galán L, Guerrero Sola A, Benito Martín MS, et al. Cellular changes in motor neuron cell culture produced by cytotoxic cerebrospinal fluid from patients with amyotrophic lateral sclerosis. Neurología [Internet]. 2014 [citado 5 Mar 2017];29(6):346-52. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/24144827>
22. Limousin N, Blasco H, Corcia P, Gordon PH, de Toffol B, Andres C, et al. Malnutrition at the time of diagnosis is associated with a shorter disease duration in ALS. J Neurol Sci. 2010;297:36-9.
23. Van Damme P, Robberecht W. Clinical implications of recent breakthroughs in amyotrophic lateral sclerosis. Curr Opin Neurol. 2013;26:466-72.
24. Chió A. ISIS Survey: an international study on the diagnostic process and its implications in amyotrophic lateral sclerosis. J Neurol. 2009; 246(3): 301-5.

25. Gruis KL, Lechtzin N. Respiratory therapies for amyotrophic lateral sclerosis: a primer. *Muscle Nerve*. 2012;46(3):313-31.
26. Güell MR, Antón A, Rojas-García R, Puy C, Pradas J. Comprehensive care of amyotrophic lateral sclerosis patients: a care model. *Arch Bronconeumol* [Internet]. 2013 [citado 3 Mar 2017]; 49(12):529-33. Disponible en: <http://www.archbronconeumol.org/es/linkresolver/atencion-integral-pacientes-con-esclerosis/S0300289613000562/>
27. Lechtzin N, Wiener CM, Clawson L, Chaudhry V, Diette GB. Hospitalization in amyotrophic lateral sclerosis: Causes, cost and outcomes. *Neurology*. 2007; 56: 753-57.
28. Granados A, Torres G, Pardo R. Esclerosis lateral amiotrófica. Una revisión crítica sobre su tratamiento. *Acta Neurol Colomb*. 2007;23(3).
29. Quarracino C, Rey RC, Rodríguez GE. Esclerosis lateral amiotrófica (ELA): seguimiento y tratamiento. *Neurarg* [Internet]. 2014 [citado 3 Mar 2017];6(2):91-95. Disponible en: <http://www.sciencedirect.com.roble.unizar.es:9090/science/article/pii/S1853002814000330>
30. Herdman HT, Kamitsuru S. NANDA International: Diagnósticos Enfermeros. Definiciones y clasificación 2015-2017. Barcelona: Elsevier; 2015.
31. Eisen A, Krieger C. Ethical considerations in the management of amyotrophic lateral sclerosis. *Prog Neurobiol*. 2013;110:45-53.
32. AdEla: Asociación Española de ELA [Internet]. Madrid: adelaweb.org;1990 [citado 7 Mar 2017]. Disponible en: <http://www.adelaweb.org/>
33. Fundela: Fundación Española para el Fomento de la Investigación de la Esclerosis Lateral Amiotrófica [Internet]. Madrid: fundela.es;2002 [citado 7 Mar 2017]. Disponible en: <http://www.fundela.es/>
34. AraEla: Asociación Aragonesa de Esclerosis Lateral Amiotrófica [Internet]. Zaragoza: araela.org; [citado 7 Mar 2017]. Disponible en: <http://www.araela.org/>
35. Herdman HT, Kamitsuru S. NANDA International: Diagnósticos Enfermeros. Definiciones y clasificación 2015-2017. Barcelona: Elsevier; 2015.

- 36.Moorhead S, Johnson M, Maas ML, Swanson E. Clasificación de resultados de Enfermería (NOC). 5ed. Barcelona: Elsevier; 2013.
- 37.Bulechek GM, Butcher HK, Dochterman JM, Wagner C. Clasificación de Intervenciones de Enfermería (NIC). 6ed. Barcelona: Elsevier; 2013.